ITEM 111 : HEMANGIOME, MALFORMATIONS VASCULAIRES CUTANEES

Distinction	**Tumeur vasculaire**	= **prolifération de cellules endothéliales**, touchant essentiellement des capillaires, avec **expression GLUT1** dans 100% des cas : principalement représentées par les **hémangiomes du nourrisson** (**hémangiome infantile**) - Absent à la naissance, croissance puis régression et disparition
	Malformation vasculaire	= **cellules endothéliales quiescentes**, pouvant toucher les capillaires sanguins, les veines, les communications artério-veineuses ou les vaisseaux lymphatiques, ou mixte, sans expression GLUT1 - Présent dès la naissance, puis persistant (stable ou aggravation)

HEMANGIOME DU NOURRISSON

= **Prolifération cutanée bénigne de cellules endothéliales vasculaires**, d'origine inconnue
- Tumeur les plus fréquentes de l'enfant : prévalence de 10%, prédominance féminine (3/1)
- Plus fréquent chez les prématurés et les nouveau-nés de faible poids de naissance

Diagnostic		➝ Le diagnostic est clinique = tuméfaction vasculaire NON congénitale (biopsie généralement inutile) - **Tuméfaction** du nouveau-né/nourrisson : - **Non soufflante** à l'auscultation **- Sans battement ni frémissement** à la palpation - Consistance initialement élastique, dépressible, non indurée - Taille, nombre et siège variable : généralement unique, parfois multiples - **Echographie-Doppler** (seulement en cas de doute diagnostique) : tumeur richement vascularisée, à flux rapide, avec un index de résistance bas
	Hémangiome superficiel	= « **Angiome tubéreux »** autrefois - **Nodule** ou **plaque rouge vif**, en relief, à surface tendue ou mamelonnée, dépressible (épiderme et derme sus-jacent minces) - Pâlit à la pression, **sans** vidange ni disparition complète
	Hémangiome profond sous-cutané	- **Tuméfaction bleutée** ou **de la couleur de la peau normale**, de consistance plus élastique (épiderme et derme épais) - Parfois **télangiectasies arborescentes** en surface (évocateur) ➝ Diagnostic clinique moins évident : échodoppler si doute (tumeur richement vascularisée à flux rapide)
	Autre	- **Hémangiome mixte** : composante superficielle et profonde - **Hémangiome non développé en épaisseur** : simule un angiome plan
Evolution		- **Absent à la naissance** - Parfois précédé de **signes précurseurs** dès la naissance (50% des cas): **zone de vasoconstriction (macule pâle)** ou de **vasodilatation** (simulant un **angiome plan**) - **Phase de croissance** (dans les 1er jours/semaines de vie) : augmentation rapide de taille pendant 5 à 6 mois - **Phase d'involution spontanée** : blanchiment en surface, diminution progressive de taille jusqu'à disparition complète, sur une durée variable de **2 à 10 ans** ➝ Dans la majorité des cas : **régression totale, spontanée, sans séquelle dans 50% des cas (une fois sur deux laissera des séquelles bénignes type télangiectasies, nodule fibro-adipeux)**
Complication		= 10% des cas : mise en jeu du pronostic esthétique, fonctionnel voire vital
	Ulcération	= Possible pour tout hémangiome : risque augmenté en cas d'atteinte du siège (fesses, vulve), des lèvres ou des plis (cou) - **Douleur intense** (majorée par la miction en cas d'atteinte du siège) - **Surinfection** - **Saignement** - **Cicatrice atrophique inesthétique voire défect séquellaire** à distance pouvant motiver une intervention réparatrice ultérieure - **Difficulté d'alimentation** (biberon) si hémangiome labial

Complication	**Hémangiome orbito-palpébral**	- Risque d'**amblyopie** : - **Occlusion précoce de la fente palpébrale** - **Astigmatisme** par compression du globe et déformation de la cornée - **Déplacement du globe oculaire** - **IRM** : possible infiltration angiomateuse du cône orbitaire et des muscles oculomoteurs ➙ **Traitement précoce**, avec surveillance dermatologique et ophtalmologique rapprochée
	Hémangiome étendu associé à des malformations	= Hémangiomes en plaques (= segmentaires), particulièrement étendus, pouvant être associé à certaines malformations viscérales - **Visage et extrémité céphalique = syndrome PHACES** : **malformations du cervelet, cardiaques ou des gros vaisseaux, oculaires, sternales** ➙Acronyme : P = fosse postérieure, H = hémangiome, A = artère cérébrale, C = coarctation aortique et malformation cardiaque, E (*eye*) = anomalie oculaire, S = sternales - **Région périnéale/lombosacrée** : **malformations anorectales** et **génito-urinaires**, **dysraphie spinale = syndrome PELVIS ou SACRAL** ➙ Nécessité d'explorations morphologiques complémentaires (IRM) et une PEC multidisciplinaire
	Hémangiome de la pointe du nez	= Hémangiome « Cyrano » : **préjudice esthétique, déformation séquellaire** des cartilages du nez ➙ Indication de **traitement chirurgical précoce** (2-3 ans)
	Hémangiome sous-glottique	= **Localisation muqueuse profonde** - Isolé ou associé à un **hémangiome visible en surface** : cutané étendu « en barbe » symétrique (mandibulaire, mentonnier, cervicale et de la lèvre inférieur), ou muqueux de la lèvre ou de la langue - Risque d'**obstruction laryngée** ou **trachéale** : **stridor, dyspnée laryngée, détresse respiratoire** ➙ Nécessité **d'exploration endoscopique** devant tout hémangiome en surface suspect ➙ **Traitement précoce** en cas d'hémangiome laryngé
	Hémangiomatose miliaire	= Petits hémangiomes à surface bombée, de quelques mm à 1 cm de diamètre, peu nombreux ou au contraire profus, touchant l'ensemble des téguments. Rare - Parfois associé à des **hémangiomes viscéraux**, essentiellement **hépatiques** (avec risque de retentissement hémodynamique si volumineux : **insuffisance cardiaque à haut débit**)
DD	**Tumeur maligne du nourrisson**	= **Rhabdomyosarcome** ou **fibrosarcome infantile** richement vascularisé - A évoquer devant une tumeur **: congénitale**, **unique**, touchant le **visage** ou un **segment de membre, indurée, déformant** les reliefs superficiels - Possible **teinte violacée**, simulant une tumeur vasculaire ➙ **Biopsie** au moindre doute
	Malformation vasculaire	- **Angiome plan** : peut être confondu avec un hémangiome superficiel au stade initial - **Malformation veineuse ou lymphatique** : peut être confondu cliniquement avec des hémangiomes profonds sous-cutanés ➙ **absence de flux** à l'échographie-Doppler
	Hémangiome congénital	- Présent dès la naissance, parfois dépisté par l'échographie anténatale. Histogenèse différente - Evolution variable : **régression rapide** (RICH) ou **persistance** (NICH ➙ traitement chirurgical) - DD = tumeur maligne donc biopsie au moindre doute
	Syndrome de Kasabach-Merritt	= Complication de certaines **tumeurs vasculaires** rares, et non de réels hémangiomes du nourrisson : **coagulation intravasculaire tumorale** entraînant une **thrombopénie majeure** - Tumeur vasculaire volumineuse, ecchymotique, violacée, chaude et inflammatoire - Grave : risque hémorragique et difficultés thérapeutiques ➙ PEC hospitalière spécialisée
TTT	- **Régression spontanée sans séquelle** dans la majorité des cas : **aucun traitement** - **Régression incomplète** (surtout au visage) : **cicatrice atrophique blanchâtre**, **zone de peau flasque** recouvrant un tissu fibro-adipeux résiduel ➙ **traitement esthétique** à distance, chez le grand enfant - **Propranolol** (2-3 mg/kg/j par voie orale) : indiqué en cas d'hémangiome volumineux ou évolutif, ou faisant craindre des séquelles esthétiques ou mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel	

MALFORMATION VASCULAIRE DE L'ENFANT

= Malformation présente dès la naissance, sans tendance à la régression : rare = **1 enfant/1000**
- **Malformation vasculaire à flux lent** = touche les différents contingents vasculaires : **capillaire, veineux, lymphatique**…
- **Malformation artérioveineuse à flux rapide**
- Evolution distincte : les malformations capillaires (angiomes plan) restent visibles et évoluent peu ; les autres peuvent initialement être non visibles puis se révéler progressivement ou lors d'une poussée (traumatisme dont chirurgie, infection, puberté, grossesse…)

MALFORMATION CAPILLAIRE

= **Angiome plan**

Diagnostic		- **Taches rouges congénitales, planes**, **disparaissant plus ou moins complétement à la pression** - Présent dès la naissance - Pouvant siéger sur n'importe quel territoire cutané - **Sans souffle, frémissement ni battement**, de température identique à la peau normale - Souvent isolés. Rares exceptions d'association à des angiomes viscéraux (*à connaitre ++, cf ci-dessous*)
Evolution		- Persiste, sans tendance à la disparition spontanée - Augmentation de surface proportionnelle à la croissance de l'enfant - Parfois accompagné d'une **hypertrophie des parties molles de la zone atteinte** (visage, segment de membre), se majorant progressivement avec le temps
DD		- **Tache angiomateuse physiologique** : très fréquente chez le nouveau-né, plus pâle (rose saumon), localisée sur la glabelle (naevus flammeus), le front, les paupières supérieures ou l'occiput, évoluant vers la **régression** (sauf sur la nuque et l'occiput) - **Hémangiome infantile** au stade initial - **Malformation lymphatique ou artérioveineuse** en phase quiescente
TTT		- Traitement par **laser à colorant pulsé** en cas de retentissement esthétique : palissement de l'angiome
Formes associées à des malformations	**Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe**	= **Angiomatose encéphalo-trigéminée** - **Angiome plan cutané du visage**, touchant au moins le territoire V1 du nerf trijumeau, avec atteinte de la paupière supérieure - **Angiome méningé de la pie-mère** : ± **épilepsie grave**, **retard psychomoteur** - **Glaucome congénital : buphtalmie**, **mégalocornée** ➔ Recherche **d'atteinte oculaire** (glaucome) et **méningée** (**IRM cérébrale**) en cas d'angiome du territoire V1 (10% des cas), inutile en cas d'atteinte isolée du V2 ou V3
	Syndrome de Klippel-Trenaunay	= Association touchant le plus souvent un membre inférieur - **Angiome plan** - **Varices** - **Hypertrophie acquise des os et des tissus sous-jacents** : risque **d'asymétrie de longueur des membres inférieurs**
	Syndrome de Cobb	- Angiomatose **vertébro-méningo-médullaire** : au niveau du tronc

Autres

Malformation veineuse

= **Angiome veineux**

Diagnostic	- **Tuméfactions bleutées sous-cutanées** ou **lacis de veines dilatées superficielles** (≈ varices) - **Molles, dépressibles** - Se vidant à la pression ou à la surélévation du membre - Gonflant en position déclive et lors des efforts (ou des cris au visage) - Sans augmentation de la chaleur locale, **ni battement, ni souffle** - Siégeant à l'extrémité des membres ou sur le visage, de volume et d'étendue variable - Possible **extension profonde** aux loges musculaires des membres - **Echo-Doppler** : lacs veineux, sans flux spontané
Evolution	- Aggravation lente au cours de la vie - Risque de (micro)**thromboses**, fréquentes**,** au sein de la malformation : **nodules douloureux et inflammatoires**, régressifs en quelques jours, évoluant vers la **calcification** (phlébolithes palpables, visible en radiographie) - Risque de **trouble de coagulation** (**coagulation intravasculaire localisée**) en cas de forme très volumineuse : à dépister par bilan de coagulation (plaquettes, fibrinogène, D-Dimères), en particulier avant intervention chirurgicale

Autres	**Malformation lymphatique**	= **Lymphangiome** : - **Dilatation lymphatique macro-kystique** : tuméfaction volumineuse, molle, transilluminable, d'apparition brutale, de localisations variées, souvent latéro-cervicale, mentonnière ou axillaire - **Dilatation lymphatique micro-kystique**: - **Lymphangiome cutané superficiel** : nappes de petites vésicules translucides ou hématiques, indolores - **Lymphangiome profond** (associé à des lymphangiomes macrokystiques ou isolé) : parfois volumineux (plusieurs cm) - **Echo-Doppler** : ensemble de cavités anéchogènes ± cloisonnées, sans flux visible - Evolution par **poussées inflammatoires**, parfois révélatrices
	Malformation artério-veineuse	= **Malformation à flux rapide et à haut débit : fistule artério-veineuse** (shunt entre une seule artère et veine) ou **malformation artério-veineuse** (shunts multiples) - **Initialement simple tache rouge, plane** (simulant un angiome plan), chaude, extensive et battante, évoluant vers une **tuméfaction** ou une **déformation localisée** - Localisation fréquente : oreilles, cuir chevelu, extrémités des membres - Diagnostic : - **Frémissement** (thrill) à la palpation, **souffle** à l'auscultation - **Echographie-Doppler** : flux rapide, continu - Deux formes cliniques faciales : . Syndrome de **Bonnet, Dechaume et Blanc (= Wyburn-Mason)** : grave. Associe MAV médiofrontale ou jugale à une extension profonde rétinienne et encéphalique. Risque d'épistaxis incoercible . MAV **intramandibulaires** : sources de lyses osseuses diffuses, à risque d'hémorragie dentaire spontanée ou d'hémorragie cataclysmique après geste endobuccal à risque létal - Bilan : **angio-IRM/angioscanner** et **artériographie** (cartographie) - **Evolution par poussées**, spontanées ou déclenchées par un traumatisme ou une tentative de geste thérapeutique, à la puberté ou lors d'une grossesse - Risque d'**hémorragie**, de **nécrose ischémique ou d'invasion loco-régionale** - Risque d'**insuffisance cardiaque à haut débit** en cas de malformation volumineuse - **Caractère récidivant** après traitement
	Malformation complexe	= Association de plusieurs malformations, pouvant combiner tous les types de malformations - Atteinte segmentaire (membre…) ou diffuse, disséminée
PEC	PC	- En cas de doute diagnostique : **échographie-Doppler** en 1ère intention - Exploration de la nature et des limites avant traitement : **IRM** ou **angio-IRM** - Exploration invasive seulement en cas de geste thérapeutique (sclérose, embolisation)
	TTT	Difficile, évolution par poussées au cours de la vie → PEC pluridisciplinaire (dermato, radio, angiologues, chir…) - **Chirurgicale** - **Embolisation par radiologie interventionnelle** - **Traitement aux lasers** - **Contention,** mesures symptomatiques

ANGIOME CAPILLAIRE CUTANE ACQUIS

Types	**Angiome stellaire**	= Ectasies vasculaires centrées par un capillaire, d'où part une arborescence de télangiectasies radiaires, parfois pulsatiles si volumineuses - Disparition des arborescences périphériques avec recoloration depuis le centre à la vitropression - Touche préférentiellement le visage (lèvres, nez, joues) et les extrémités (doigts) - Cause : - **Insuffisance hépato-cellulaire** (surtout si nombreux) - **Idiopathique (++ femmes et enfants)**, sans signification pathologique
	Angiome capillaire lié à l'âge	= Ectasies vasculaires d'apparition tardive, sans signification pathologique, d'origine inconnue - **Taches rubis** : petits angiomes punctiformes, rouges vifs, sur les régions couvertes (tronc, abdomen) - **Angiome des lèvres** (lacs veineux) : teinte bleu violacé, plus volumineux - **Angiokératomes du scrotum ou des grandes lèvres,** fréquents (≠ angiokératomes plus diffus de la maladie de Fabry : maladie métabolique héréditaire rare) - Asymptomatiques en général, mais risque de **thrombose** : teinte noire (hémosidérinique, à différentier d'un naevus ou mélanome)
	Autres télangiectasies	= Télangiectasies cutanées de petites tailles (quelques millimètres), lenticulaires - **Syndrome CREST** (forme de sclérodermie systémique) : siège au visage et aux doigts - **Maladie de Rendu-Osler (angiomatose héréditaire, T° autosomique dominante)** : lèvres, langue extrémités digitales, associé à une **atteinte muqueuse diffuse** (épistaxis ++, hémorragie digestive, hématurie, métrorragie) et des **malformations artério-veineuses pulmonaires** et **cérébrales**